

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1931

THÈSE

N^o

328

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(MENTION MÉDECINE)

PAR

Chana BESKIN

Née le 14 février 1904 à Varsovie (Pologne)

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'HYPERKÉRATOSE PALMO-PLANTAIRE

OU MALADIE DE MELEDA

Président : M. LEREBoullet, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RU CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1931

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1931

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(MENTION MÉDECINE)

PAR

Chana BESKIN

Née le 14 février 1904 à Varsovie (Pologne)

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'HYPERKÉRATOSE PALMO-PLANTAIRE

OU MALADIE DE MELEDA

Président : M. LEREBoullet, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RU CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1931

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médecine-chirurgicale et chirurgie expérimentale	GRÉGOIRE.
Physiologie	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMANT.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et Médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	M. VILLARET.
Clinique médicale	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBÉ
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
	DEL BET.
Clinique chirurgicale	CUNÉO.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	Léon BERNARD.
Professeur sans chaire	MAUCLAIRE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE Neurologie et Psychiatrie.
 AUBERTIN . . . Pathologie médicale.
 BÉNARD (Henri) . . . Pathologie médicale.
 BINET . . . Physiologie.
 SANNIÉ . . . Chimie biologique.
 BROCC . . . Pathologie chirurgicale.
 BRULÉ . . . Pathologie médicale.
 CADENAT . . . Pathologie chirurgicale.
 CATHALA . . . Pathologie médicale.
 CHABROL . . . Pathologie médicale.
 CHEVALLIER. Pathologie médicale.
 De GAUDART D'ALLAINES Pathologie chirurgicale.
 DOGNON . . . Physique.
 DONZÉLOT . . . Pathologie médicale.
 ECALLE . . . Obstétrique.
 FEY . . . Urologie.
 GARNIER. . . Pathologie expérimentale.
 GASTINEL . . . Bactériologie.
 GATELLIER . Pathologie chirurgicale.
 GIROUD . . . Histologie.
 HARVIER. . . Pathologie médicale.
 HOVELACQUE Anatomie.
 HUTINEL. . . Pathologie médicale.
 JOANNON. . . Hygiène.
 LABBÉ (Henri). Chimie biologique.

MM

LAROCHE(Guy) Pathologie médicale.
 LEMAITRE. . . Oto-rhino-laryngologie.
 HUGUENIN. . . Anatomie pathologique.
 LEVEUF . . . Pathologie chirurgicale.
 LEVY-VALENSI. Neuro-psychiatrie.
 LIAN. . . . Pathologie médicale.
 HAZARD . . . Pharmacologie.
 MILLOT. . . . Histologie.
 MONDOR . . . Pathologie chirurgicale.
 MOREAU . . . Pathologie médicale.
 MOULONGUET. . . . Pathologie chirurgicale.
 MOURE Pathologie chirurgicale.
 MULON Histologie.
 OBERLING . . . Anatomie pathologique.
 OLIVIER . . . Anatomie.
 PIEDELIEVRE Médecine légale.
 PORTES . . . Obstétrique.
 QUENU. . . . Pathologie chirurgicale.
 RICHEL Fils . Physiologie.
 SÉZARY. . . . Dermatologie et syphiligraphie.
 VAILLERY-RA-DOT (Pasteur). Pathologie médicale.
 VAUDESCAL. . . . Obstétrique.
 VELTER . . . Ophthalmologie.
 VERNE Histologie.
 VIGNES. . . . Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

GUÉNIOT Obstétrique.
 LEQUEUX Obstétrique.
 LEROUX Anatomie pathologique.

MM.

NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 REFTERER. . . Histologie.
 ZIMMERN. . . Physique.
 BUSQUET. . . Pharmacologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
ABRAMI . . .	Clinique médicale.	HEITZ-BOYER	Clinique chirurgicale.
CHIRAY . . .	Clinique médicale.	MATHIEU. . .	Clinique chirurgicale.
DEBRE . . .	Clinique médicale.	MOCQUOT . .	Clinique chirurgicale.
DUVOIR. . .	Clinique médicale.	PROUST . . .	Clinique chirurgicale.
FIESSINGER .	Clinique médicale.	SCHWARTZ. .	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE .	Clinique médicale.	LE LORIER . .	Clinique obstétricale.
BASSET. . .	Clinique chirurgicale.	LEVY-SOLAL .	Clinique obstétricale.
CHEVASSU. .	Clinique chirurgicale.	METZGER. . .	Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeurs sans chaire.	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ.	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions mises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MÈRE ET A MON PÈRE

En témoignage de ma profonde tendresse filiale et de ma très grande reconnaissance pour tout ce qu'ils ont fait pour moi.

A MA SOEUR

A MON FRÈRE

A MON BEAU-FRÈRE

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur LEREBoullet
Professeur d'Hygiène et Clinique de la première enfance

*Qui nous a fait l'honneur de vouloir
bien accepter la présidence de notre
thèse.*

A Monsieur le Professeur agrégé JEAN HUTINEL

Médecin de l'Hôpital Bastion 29

*Qui a bien voulu nous inspirer cette
thèse.*

*Hommage de notre très grande re-
connaissance.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

M. le Professeur SERGENT.
M. le Professeur GOSSET.
M. le Professeur RATHERY.
M. le Docteur OKINCZYC.
M. le Professeur NOBÉCOURT.

Externat

M. le Professeur agrégé LEVEUF.
M le Docteur AVIRAGNET.
M. le Docteur RUDAUX.
M. le Professeur agrégé JEAN HUTINEL.
M. le Docteur G. RONNEAUX.

INTRODUCTION

La kératodermie palmo plantaire bilatérale et familiale connue sous le nom de kératose palmaire et plantaire héréditaire de Unna ou de maladie de Meléda, est une affection ordinairement^m congénitale, quelquefois acquise, qui atteint souvent plusieurs membres d'une même famille et a une tendance marquée à se transmettre par hérédité dans plusieurs générations.

Nous avons eu l'idée d'écrire cette thèse car en septembre 1930 étant externe à Trousseau dans le service du Dr Jean Hutinel nous avons eu l'occasion de voir et de suivre un cas de cette maladie.

La malade, une petite fille de 2 ans, était atteinte d'une kératodermie palmaire et plantaire bilatérale.

Le père de l'enfant présentait les mêmes lésions mais beaucoup plus accentuées. .

Cette observation a été publiée dans le *Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris* le 24 février 1930 par MM. Jean Hutinel et Diriaut.

HISTORIQUE

Déjà en 1826 le Dr Stullis de Ragusa a fait un rapport sur 11 cas de kératodermie palmaire et plantaire héréditaire existant à l'état endémique dans l'île de Meleda, située le long des côtes de Dalmatie.

Ce rapport a été présenté au directeur de l'Anthologie de Florence le 2 septembre 1826.

En 1893 le Dr Oscar Hovorka publie des notes sur le nouveau foyer de lèpre qu'il croyait trouver en Dalmatie dans l'île de Meleda.

Le Dr Ehlers, de Copenhague, visita ensuite cette île pour faire une enquête sur ce sujet.

Sur 7 cas signalés il a examiné personnellement 5 malades dans les villages de Marcinovici et Babinoya.

Il fait un rapport sur ces cas à la Société française de Dermatologie et Syphiligraphie le 10 juin 1897 et il conclut à une dermatose spécifique existant à l'état endémique dans l'île.

Les quatre symptômes principaux que présentaient les malades étaient les suivants :

I. — Epaississement de la peau de la plante des pieds et de la paume de la main, avec l'aspect d'adipocire,

interrompu par les points noircis des orifices folliculaires, et la nigro-kératose des plis naturels.

II. — Exagération de tous les plis naturels.

III. — Limitation nette en ligne géographique de la lésion vis-à-vis de la peau saine.

IV. — Absence de desquamation avec humidité constante de la peau.

Une de ses malades avait les mêmes lésions aux genoux et aux coudes.

Ehlers ne croyait pas à la possibilité d'une affection héréditaire et familiale quoique constatée chez deux couples frères et sœurs.

D'après Ehlers les malades « se croyaient atteints de (gouba) lèpre et se défendaient contre la crainte de voisins par cette argumentation fataliste de l'hérédité qui vient toujours à propos pour calmer la crainte de la contagion. »

Il conclut d'ailleurs à une maladie spécifique présentant la plus grande ressemblance avec la psorospermose folliculaire de Darier.

ETIOLOGIE

La kératodermie palmo-plantaire bilatérale et familiale est une maladie rare, en dehors de l'endémie de l'île de Meleda.

D'après Apert l'hérédité est en général directe indifféremment paternelle ou maternelle et il est exceptionnel qu'elle saute une génération. Quand le fils ou la fille d'un kératodermique est indemne, les descendants de ce fils ou de cette fille le sont également.

Pourtant dans le cas de Debray et Mlle Sainton (obs. 2) la tante de la malade qui a échappé à l'hérédité a donné naissance à cinq enfants, qui tous présentent des lésions de kératose palmo-plantaire. Dans cette famille 13 personnes sur 18 sont atteintes.

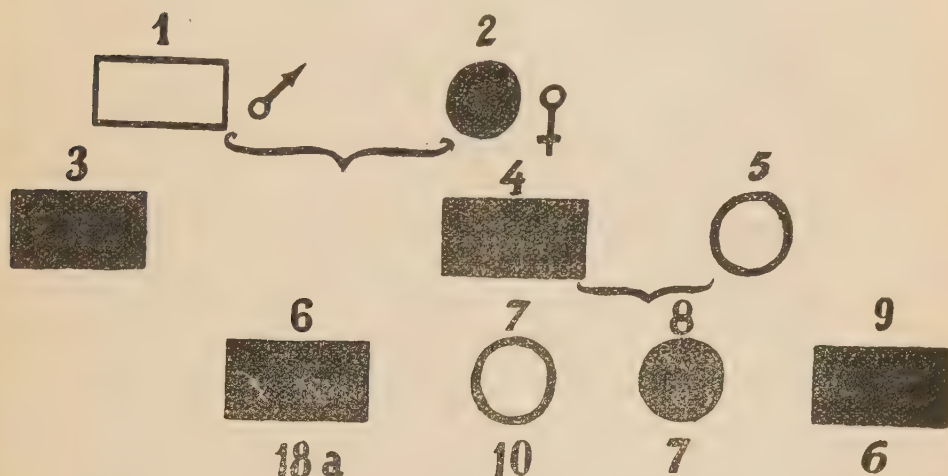
Dans quelques familles les hommes seuls sont atteints, dans d'autres ce sont uniquement les femmes.

On a pu suivre cette affection dans plusieurs générations.

Dans le cas que nous avons observé c'était le père et la fille.

Hecht (obs. 7) a pu suivre cette maladie à travers 3 générations. L'intérêt de ce cas réside dans le fait que la

transmission de la maladie se faisait suivant la loi de Mendel, comme le témoigne le schéma suivant : le n° 6 c'est le malade présenté.



Lœwenberg signale aussi un cas qu'il a pu suivre à travers 3 générations.

Piérini et Vörner ont suivi cette affection dans 4 générations. Dans le cas de Vörner 16 personnes sur 40 c'est-à-dire 40 % furent malades.

Pendred (obs. 5) a suivi l'affection dans une famille anglaise où elle s'était surtout transmise par les femmes. Elle avait été introduite dans la famille par une arrière grand'mère qui était Allemande, et les individus kératodermiques avaient le type allemand très prononcé tandis que les individus indemnes avaient le type anglais.

Le malade présenté par Jacob et Fulton a trois

enfants et trois petits enfants qui sont atteints de la même affection. Le père du malade l'a héritée de sa mère.

La légende suivante a été créée dans cette famille pour expliquer cette anomalie :

L'arrière grand'mère du malade, en revenant des Indes sur un bateau, fut effrayée un matin par le bond d'un énorme poisson apparu à la surface. Elle battit des mains, en criant : « oh le poisson ».

L'enfant, dont elle était enceinte, naquit ayant une peau de poisson à la plante des pieds et à la paume des mains. Les 11 enfants suivants, dont la grand'mère du malade, furent aussi atteints de cette affection.

En résumé cinq générations présentaient la kératodermie palmo-plantaire.

En dehors de l'hérédité, la consanguinité est souvent en cause.

Dans le cas de Papillon et Lefèvre, l'affection très typique ne paraissait être ni héréditaire ni congénitale, mais les parents de deux malades étaient des cousins germains.

La kératodermie palmo plantaire bilatérale et familiale n'est pas toujours congénitale, comme dans le cas de Hugel. Elle peut se développer entre les premiers mois de la vie et la deuxième année et même dans la seconde enfance.

Dans le cas de Debray et Sainton les lésions palmo-plantaires sont apparues dans les semaines qui ont suivi la naissance.

Chez le malade de Lereboullet et Hallé les lésions

sont apparues : aux pieds à l'âge de 6 mois. Les mains ont été atteintes 3 ans plus tard.

Dans le cas de Brault, l'enfant a été atteint à l'âge de 13 mois, l'affection ayant débuté par les mains.

Le malade de Bonnet et Olivier commence à présenter des lésions de kératodermie palmo-plantaire à l'âge de 3 ans.

Chez le père de notre malade les lésions sont apparues alors qu'il avait 5 ans.

Le début de la kératodermie palmo-plantaire n'est pas toujours aisément remarqué : Il est précédé parfois de rougeur (Pendred, obs. 5), d'hyperidrose, d'exfoliation en fines lamelles, et dans le cas de Bonnet et Olivier la kératodermie apparaît après 2 ans de poussées bulleuses.

La maladie de Meleda est une affection sérieuse car elle dure indéfiniment, s'aggravant en hiver pour s'améliorer en été.

Dans les formes sérieuses elle entraîne une gêne fonctionnelle souvent intense (Brault, obs. 10).

PATHOGÉNIE

La pathogénie du mal de Meleda est encore obscure.

Deux théories principales s'affrontent :

La théorie thyroïdienne et la théorie sympathique.

D'après Darier les dystrophies qui accompagnent si souvent la maladie de Meleda viennent à l'appui de l'interprétation selon laquelle cette kératodermie serait d'origine endocrinienne, thyroïdienne surtout.

Dans l'observation de Papillon et Lefèvre la malade présente un état infiltré des cuisses qui fait penser à cette origine.

Papillon envisage aussi la possibilité d'une insuffisance parathyroïdienne qui expliquerait les troubles du métabolisme calcique, l'altération atrophique du rebord alvéolaire, la chute et les altérations dentaires constatées.

Chantriot publie un cas de guérison de la kératodermie palmo-plantaire symétrique non familiale rappelant à s'y méprendre le mal de Meleda, par irradiation du sympathique cutané. Il conclut : « Le succès thérapeutique obtenu par irradiation du sympathique cutané selon la méthode de Gouin, permet d'invoquer l'origine

sympathique de certaines kératoses en particulier celle de la maladie de Meleda.

La pathogénie qui incrimine des lésions endocrinien-
nes du corps thyroïde dans les kératoses de ce type ne
semble donc plus devoir être retenue ».

Lortat-Jacob en rapportant un cas de kératodermie
palmaire consécutive à une lésion du plexus brachial
conclut que, certaines kératodermies peuvent recon-
naître une pathogénie exclusivement nerveuse, radiculo-
sympathique et que dans ces cas l'opothérapie ne peut
avoir aucune influence.

Levy-Franckel et Juster publient un cas de kérato-
dermie palmaire congénitale avec kératomes juxta-
articulaires, insuffisance thyroïdienne et testiculaire et
des signes de la série sympathique.

Par plusieurs côtés ce cas se rapproche de la maladie
de Meleda. Les auteurs concluent à une intrication
intime entre les perturbations du système endocrinien
et celles du système sympathique.

D'après Chaumet « action sympathique et dysfonction-
nement endocrinien se mêlent et interfèrent pour con-
ditionner certaines perturbations des fonctions et du
métabolisme qui se traduisent par des multiples mani-
festations, au nombre desquelles figurent les lésions
cutanées ».

En résumé, il n'y a rien de précis dans la pathogénie
de la maladie de Meleda.

On invoque l'origine thyroïdienne par analogie en se
basant sur le fait que, d'une part, les troubles trophiques
types : refroidissement et œdème des extrémités et

d'autre part les kératoses type ichtyose relèvent d'une origine thyroïdienne (Hutinel). On est donc autorisé à tenter un traitement thyroïdien qui dans le cas que nous avons rapporté a donné des résultats appréciables. Mais en plus, comme pour toute affection des extrémités des membres on peut penser au rôle du sympathique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La peau des régions palmaires et plantaires a une structure spéciale. Elle est prédisposée à l'hyperkératose et dans ce cas tend à se fissurer de crevasses aux plis de flexion.

Dans la kératodermie palmaire et plantaire la couche cornée est considérablement épaissie et se dispose en chevrons sur les saillies acuminées ; elle renferme sensiblement moins de graisse qu'à l'état normal. La couche granuleuse est fortement hypertrophiée. Le corps muqueux est épaissi. Les papilles sont très allongées et irrégulières. Les infiltrats périvasculaires sont inconstants (*Darier*).

Hecht rapporte un cas dans lequel il existait un épaississement de la couche cornée, du tissu adipeux, une très forte acanthose et une hypertrophie des glandes sudoripares.

Dans le cas signalé par Riehl il existait une hypertrophie de toutes les couches épidermiques. Cette constatation ainsi que la coexistence d'une hyperidrose différencie, d'après l'auteur, le mal de Meleda de l'ichtyose.

Lenglet a observé dans le service de Darier un cas de

mal de Meleda dans lequel il existait dans l'intérieur des couches hyperkératosées de l'épiderme des vacuoles larges de 1 à 3 millimètres, disséminées çà et là dans l'épaisseur des couches hyperkératosées de la paume de la main. Ces vacuoles paraissaient pleines de pus : il en sortait quand on les piquait avec la pointe d'une aiguille une sorte de liquide blanc, laiteux, crémeux, qui, examiné au microscope, se présentait comme exclusivement constitué de cellules épithéliales nucléées serrées les unes contre les autres, mais ayant perdu leur filaments d'union.

Il n'y avait aucune autre variété de cellules dans ces cavités épidermiques.

L'un des examens les plus précis appartient, d'après Lenglet, à Thost.

Cet auteur a trouvé les papilles allongées quatre à cinq fois plus que normalement.

La couche épineuse et les espaces interpapillaires étaient proliférées en proportion. Il n'y avait pas de couche granuleuse, le stratum lucidum était élargi et beaucoup moins bien limité que normalement.

Mais la part la plus considérable est due à la multiplication des couches du stratum intermedium. Le derme et l'hypoderme sont épaissis, les vaisseaux sont plus larges que normalement. Les glandes sudoripares sont hypertrophiées, jusqu'à atteindre le double de leur volume normal ; les pores sudoripares sont marqués par la prolifération en entonnoir de la couche cornée et de la couche granuleuse.

SYMPTOMATOLOGIE

Lenglet dans sa thèse insiste particulièrement sur trois faits dans l'histoire des kératodermies héréditaires :

I. — La fréquence des érythrodermies prémonitoires ou concomitantes ;

II. — La fréquence des manifestations hyperidrosiques ou osmidrosiques ;

III. — Les lésions de kératinisation qui donnent à l'affection son cachet spécial.

D'après lui un de ces trois éléments peut manquer d'où l'existence des formes anormales et larvées d'une interprétation difficile.

A l'appui de ces affirmations il donne les deux observations que Neumann a rapportées de l'île de Meleda.

Il nous semble nécessaire de donner d'abord une description clinique aussi complète que possible et nous adoptons celle de Darier.

Nous décrirons ensuite les quelques formes cliniques, en nous reportant au cas que nous avons observé et à ceux que nous avons trouvés dans la littérature.

La face palmaire des mains et des doigts, la face plan-

taire des pieds et des orteils sont symétriquement et en totalité le siège d'un épaissement corné. La bordure en est marquée par un liseré rose-violet ou lilacé large de 4 ou 5 millimètres.

La couche cornée hyperplasique peut être lisse, molle, de teinte jaune cireux ou brunâtre, composée de larges lamelles très adhérentes.

Dans ce cas on note souvent une hyperidrose locale, qui serait le phénomène primordial pour Lenglet, l'hyperkératose débiterait même par les pores sudoripares.

D'autre fois l'hyperkératose est sèche, dure, rugueuse, d'une épaisseur pouvant atteindre un centimètre : elle est fissurée dans les plis ou découpée en blocs polygonaux.

La peau sous-jacente est en tout cas rouge, ordinairement tendue, scléreuse et atrophique.

Dans les formes accentuées, elle est au niveau des dernières phalanges rétractée au point que les doigts sont coniques et effilés, comme engainés dans un étui trop étroit, jaunâtre et corné.

Les ongles sont amincis et le lit unguéal est anémié.

Les mouvements des mains et des doigts sont gênés et douloureux ; la marche est difficile. Presque toujours les lésions débordent sur la face antérieure des poignets et le long des tendons d'Achille.

On observe aussi aux genoux, aux coudes, ou dans les plis articulaires, des plaques aberrantes, épaisses, verruqueuses, d'un rouge brunâtre, bien limitées, à pores dilatés et noircis.

Elles peuvent progresser et s'étendre, ainsi qu'en

témoignent des moulages de Musée de l'Hôpital St-Louis pris à 10 ans d'intervalle sur le même sujet.

La kératodermie familiale se rencontre tantôt isolée, tantôt associée à l'hyperkératose généralisée dont elle ne représente qu'une variété limitée. Par son évolution elle se rapproche de l'érythrodermie symétrique avec laquelle elle peut coexister.

FORMES CLINIQUES

On peut diviser les formes cliniques en 2 groupes :

I. — Des formes pures dans lesquelles la lésion est limitée à une kératodermie palmaire et plantaire ;

II. — Des formes avec manifestations à distance.

1^o La forme la plus simple limitée à une kératodermie palmaire et plantaire est présentée par la fillette que nous avons examinée à Trousseau (obs. 1).

Aucun trouble des ongles, pas de lésions dentaires, pas d'alopécie, pas de plaques aberrantes aux genoux ni aux coudes. Une simple couche cornée hyperplasique assez souple de couleur ambrée.

Chez le père, lésion aussi limitée mais plus rugueuse, dure, fissurée.

Nous pouvons rapprocher de cette forme ce cas rapporté par Debray et Mlle Sainton (obs. 2) dans lequel la lésion se limite aussi à une simple kératose lisse, donnant à la palpation la sensation d'un carton humide et ne gênant aucunement la malade.

Dans le cas de Bonnet et Olivier (obs. 8) l'hyperkératose est aussi limitée aux régions palmaires et plantaires mais beaucoup plus accentuée.

Les couches hyperkératosées sont couvertes d'une couche cornée grisâtre, noirâtre par place, extrêmement dure, de plusieurs millimètres d'épaisseur ; elle est extrêmement fendillée de sillons et des fissures.

L'aspect qui en résulte est celui de l'écorce de certains vieux arbres entièrement fendillés en une mosaïque de polygones de formes variées. Cette kératodermie a été précédée de poussées bulleuses à répétition ;

2° Dans les formes avec manifestations à distance, la kératodermie palmaire et plantaire reste la lésion dominante, mais elle coexiste avec :

Des plaques aberrantes aux genoux, aux coudes, aux plis articulaires avec atteinte des faces dorsales des extrémités ;

Des onychoses dystrophiques, des épaisissements de l'extrémité des doigts et des orteils, des alopecies ou des troubles dystrophiques divers.

Un des malades examinés par Ehlers avait des plaques aberrantes aux genoux et aux jambes.

Dans le cas de Brault (obs. 10) les faces dorsales des deux dernières phalanges sont atteintes.

Dans les observations de Neumann (obs. 11) les lésions débordent aussi sur la face dorsale des mains et des doigts. En outre, la dernière phalange de tous les doigts est en forme de baguette de tambour.

Les ongles sont épaissis et incarnés. Il existe des plaques hyperkératosées, aux genoux et aux coudes.

Fischer décrit un cas de kératodermie avec troubles des ongles, des cheveux et épaisissement de la dernière phalange des doigts et des orteils dans 5 générations,

Papillon et Lefèvre (obs. 12) rapportent deux cas de kératodermie chez le frère et la sœur avec lésions dentaires graves.

Lereboullet et Hallé (obs. 3) ont présenté à la Société de Pédiatrie un cas de kératodermie qui coexistait avec un léger degré d'ichtyose généralisée et un certain degré de scléro dactylie.

Il nous semble intéressant de signaler aussi le cas de Du Castel et Baudouin (obs. 14) dans lequel les lésions en dehors de la plante des pieds et de la paume des mains occupaient les plis des coudes, des aisselles, des cuisses, des creux poplités.

La lésion principale était caractérisée par une rougeur très accentuée, qualifiée par l'auteur de télangiectasie, avec une sécrétion sudorale extrêmement abondante et une tendance inégale à la kératinisation. Une hyperidrose extrêmement abondante est également signalée dans le cas rapporté par Pierini (obs. 4).

Chez son malade cette hypersécrétion était tellement fétide que l'on pouvait l'apprécier à distance.

DIAGNOSTIC

Dans la maladie de Méleda le diagnostic positif est facile lorsque les caractères héréditaires et familiaux de l'affection sont nets, la localisation typique, les lésions nettement limitées.

L'évolution des lésions dans la maladie de Meleda peut se présenter de la manière suivante : d'abord une phase œdémateuse, puis un stade d'hyperkératose qui en est le symptôme capital : c'est dire que nous devons la distinguer de toutes les affections à localisations palmo-plantaires et qui entraînent de l'œdème, de l'hyperkératose ou des troubles cutanés qui peuvent être difficiles à distinguer d'une kératose, nous voulons parler des desquamations importantes ou des sclérodermies.

Nous envisagerons d'abord les kératodermies palmaires et plantaires comme localisations des principales dermatoses.

L'eczéma kératosique symétrique est souvent d'origine professionnelle. Les lésions se présentent sous forme de placards eczémateux hyperkératosiques et fissuriques, desquamant par blocs. Affection intense sur-

tout au centre et va en dégradant à la périphérie sujette à des poussées et à des rétrocessions, deux caractères qui permettent le diagnostic. Ce dernier est d'ailleurs souvent facilité par l'existence d'autres foyers d'eczéma ou d'eczématides.

Le lichen plan se présente sous forme de petites papules cornées, sèches, ou de taches kératosiques déprimées, plus ou moins confluentes. Il peut donner lieu aussi à des kératodermies palmo-plantaires totales.

Le psoriasis palmo-plantaire accompagne une éruption disséminée ou peut se montrer isolément et n'affecter qu'une seule extrémité.

Il se présente sous forme de taches jaunâtres hyperkératosiques, s'exfoliant en lamelles, sèches et friables. Au-dessous la peau est rouge vif.

Les taches confluent en plaques, de contour polycyclique. Souvent les lésions débordent sur les faces dorsales de la main et du poignet.

On trouve aussi des taches sur d'autres parties des téguments. Les lésions hyperkératosiques, au lieu de dominer au centre, se voient plutôt aux confins du placard psoriasique.

Les ongles sont presque toujours pris avec leurs lésions typiques.

Il nous semble intéressant de signaler que dans les 2 cas de mal de Meleda présentés par Papillon et Lefèvre, Dubreuil discute le diagnostic du psoriasis palmaire et plantaire.

Pityriasis rubra-pilaire palmo-plantaire se présente sous forme d'une hyperkératose diffuse; aux paumes des

plicatures barrent les îlots kératosiques ; aux plantes où la lésion est beaucoup plus accentuée, on observe des crevasses profondes surtout au voisinage des orteils. Les ongles sont touchés.

Parmi les maladies infectieuses la syphilis et la blennorragie donnent lieu à des kératodermies.

Syphilides palmaires et plantaires psoriasiformes.

Assez fréquente entre le 3^e mois après l'infection et les étapes tertiaires, se présentent sous forme de papules lenticulaires planes, d'un rouge bistre hyperkératosiques et squameuses, ou de taches nummulaires déprimées, entourées d'un relief de kératose ; ou de plaques polycycliques d'un rouge sombre ou cuivré, rugueuses ou fissurées, parfois bordées de tubercules. Ces éléments, en nombre variable, sont souvent associés sur des points quelconques de la face palmaire des mains et des doigts, ou sur les plantes des pieds.

Le diagnostic se fait sur la limitation nette des taches, sur leur bourrelet d'hyperkératose avec dépression centrale, sur l'infiltration des bases et le peu de tendance à déborder sur les régions voisines.

La kératose blennorragique est beaucoup plus rare, elle ne se limite d'ailleurs pas aux extrémités, en outre elle a une prédilection marquée pour la face dorsale des doigts ou des orteils, où elle détermine des corps un peu mousses de couleur jaune brunâtre. Toutefois elle aussi peut former des plaques kératodermiques plus ou moins larges, aux paumes des mains et une épaisse semelle aux plantes, semelle renforcée d'ailleurs aux

points de pression et formée, suivant la comparaison de Jacquet de cornes tronquées, assez semblables à des clous de tapissier enfoncés côte à côte. Cette kératose finit par disparaître d'elle-même. Elle apparaît dans les premières semaines.

Parmi les intoxications chroniques c'est l'arsenicisme qui donne lieu à la *kératose arsénicale*, qui est précédée de fourmillements, d'érythème desquamatif, et se présente dans la variété diffuse sous forme d'un épaissement jaunâtre farineux des régions palmaires et plantaires.

La forme verruqueuse ne nous intéresse pas.

Nous signalerons à la fin les *kératodermies professionnelles* qui résultent des frottements, pressions, irritations physiques et chimiques diverses et représentent une sorte de callus diffus.

Les lésions sont unilatérales ou symétriques et leur disposition est souvent caractéristique de certains métiers.

Et la *trichophytie palmo-plantaire* qui n'est pas une kératose mais peut en réaliser l'aspect avec ses taches rouges, parfaitement rondes ou polycycliques entourées d'une collerette épidermique. On peut y découvrir des vésicules. Le mycélium parasitaire existe en abondance dans les squames et dans le liquide des vésicules.

En dehors des *kératodermies palmo-plantaires* le diagnostic peut se poser avec d'autres affections, se localisant électivement aux extrémités.

Acrodynie dans sa forme la plus fréquente psychopathologique ; deux symptômes dominant, troubles

psychiques et altérations au niveau des extrémités.

Syndrome acro pathologique : Erythème est symétrique, colore uniformément les mains, les pieds d'une teinte rouge vif, surtout net aux faces palmaires et plantaires, moins à la face dorsale et plus foncé aux extrémités des doigts et des orteils.

Il cesse insensiblement à la cheville et au poignet sans qu'il y ait une démarcation bien limitée entre la peau modifiée et la peau saine.

Les mêmes lésions cutanées peuvent atteindre le nez et les joues mais sont en général beaucoup moins nettes qu'aux extrémités des membres. Cet érythème s'accompagne de gonflement. Les extrémités sont augmentées de volume. La peau est lisse, tendue, sèche, et froide ou au contraire humide couverte de sueurs froides. Dans ce cas au bout d'un certain temps apparaît une desquamation en larges lambeaux, plus rarement une desquamation fine.

Il existe des sensations subjectives : fourmillements, sensation de chaleur, prurit intense.

Les troubles trophiques sont fréquents : chute des cheveux, des ongles, des dents, nécroses des parties molles. Dans la forme localisée acro-pathologique la maladie se limite à l'œdème si caractéristique des extrémités, la froideur puis la rougeur des pieds et des mains.

Le diagnostic peut se poser donc surtout avec l'extrême début de la maladie de Meleda, début qui peut être marqué par de la rougeur, de l'hyperidrose et par l'exfoliation en fines lamelles.

Sclérodermie progressive sclérodactylie dans laquelle le

début se fait par les extrémités supérieures. Cette forme est systématisée, symétrique et progressive.

Au début on note des crampes, des élancements, une asphyxie locale, de l'hyperidrose.

A la période d'état les doigts s'effilent, leur peau amincie se colle aux os ; ils semblent durs et secs, ne se laissent plus fléchir ni étendre, ils sont d'une couleur grisâtre ou légèrement bistrée. Les ongles sont amincis. Les doigts deviennent souvent le siège d'ulcères torpides ou de gangrènes. Des altérations absolument analogues mais d'ordinaire moins prononcées se produisent aux extrémités inférieures ; les orteils se dévient en dehors, des ulcérations et un *certain degré de kératodermie n'est pas rare*.

La face est caractéristique, les rides et les plis sont effacés, les traits figés, impassibles.

Dans le cas de Lereboullet et Hallé que nous avons signalé, la maladie de Meleda coexiste avec un certain degré de sclérodactylie.

Dans les cas de Papillon et Lefèvre la peau de la paume des mains entre les lésions d'hyperkératose est rouge, luisante, *comme amincie*.

La maladie de Raynaud, caractérisée par la localisation strictement distale, de troubles circulatoires, habituellement bilatéraux et plus ou moins symétriques et par l'évolution intermittente de ces derniers sous forme de crises paroxystiques dont la répétition réalise ces trois phases successives de : syncope locale, asphyxie locale, et de gangrène localisée. Cette gangrène a trois aspects :

1° *Phlyctène*, qui laisse une petite cicatrice blanche et

dure comme cornée indélébile au bout du doigt ;

2° *Atrophie cutanée*, parcheminement de la peau, dans les cas anciens aboutit à la sclérodactylie ;

3° *Escarres noirâtres* qui se réparent en deux ou trois semaines, laissant une petite cicatrice blanchâtre cornée froncée en forme de durillon.

Des troubles trophiques apparaissent à la longue, la peau s'épaissit et se plisse difficilement ou bien s'atrophie et durcit en s'atrophiant.

Les ongles se strient de cannelures, deviennent opaques, grisâtres, anormalement friables. Il existe une hyperidrose surtout au début au cours des crises de syncope ou d'asphixie locale.

Rarement cette affection peut siéger au niveau des orteils.

TRAITEMENT

Le traitement ne semble pas devoir aboutir à la disparition complète des lésions de kératodermie.

On doit recourir tout d'abord aux traitements palliatifs, et chercher soit à ramollir la couche cornée par des bains chauds ou des applications d'un corps gras (vaseline ou glycérine) soit à l'abraser au couteau ou à la pierre ponce (Hutinel et Diriaut).

Dans le cas de Bonnet et Olivier le traitement a consisté en applications de pommades à l'acide salicylique et à l'acide pyrogallique. La kératodermie disparaissait après le traitement, mais menaçait de se reproduire dès, qu'on cessait les applications.

Brault a obtenu une amélioration sensible par les applications résorcinées à 2 % et par des attouchements à la solution étherée salicylée à 5 % additionnée d'un peu de graisse.

Lereboullet et Hallé ont combiné un traitement local à l'acide salicylique avec un traitement thyroïdien et iodé. Ils ont obtenu une amélioration très sensible après un mois de traitement.

D'après mon maître, M. Jean Hutinel, l'origine endo-

crinienne possible de cette affection justifie l'essai de l'opothérapie thyroïdienne.

Notre malade a été soumise à un traitement dans lequel alternaient pendant 15 jours, chacune la thérapeutique arséno-mercurielle et opothérapie thyroïdienne : 2 milligramme de poudre du corps thyroïde le matin.

Le traitement local consistait en applications bi-quotidiennes d'un corps gras. L'amélioration qui s'est produite a été très nette ; les lésions étaient beaucoup moins accentuées, la couche cornée hyperplasique beaucoup plus souple.

OBSERVATIONS

Obs. I. — *Un cas de maladie de Meleda* (par MM. J. HUTINEL et H. DIRIART. *Bull. de la Société de pédiatrie de Paris*, 24 février 1931).

L'enfant que nous présentons nous a été amené à la consultation de l'hôpital Trousseau au cours de l'été dernier.

Actuellement elle présente une kératose palmo-plantaire symétrique et bilatérale, apparue vers la fin de la première année et aujourd'hui très atténuée par le traitement.

La couche cornée hyperplasique est souple, de couleur ambrée.

Aux membres supérieurs les lésions s'arrêtent aux poignets.

Aux membres inférieurs elles sont moins accentuées et sont surtout nettes au niveau des régions talonnières.

Nous n'avons relevé aucune plaque aberrante aux coudes, aux genoux, ou au niveau des plis articulaires. De même nous n'avons noté aucun trouble des ongles, aucune lésion dentaire, aucune plaque d'alopécie, tous faits qui coexistent fréquemment avec une kératose palmo-plantaire.

L'examen général et complet de cette enfant ne nous a rien révélé.

Rien à signaler dans les antécédents ; enfant née à terme et n'ayant eu aucune maladie. En outre, les réactions de Wassermann et de Hecht ont toutes deux été négatives.

Le père de l'enfant que nous avons vu en même temps présente également une kératose palmo-plantaire très accentuée et qui est apparue alors qu'il avait 5 ans.

L'hyperkératose est ici brunâtre, très dure, rugueuse et fissurée, ces fissures permettent de se rendre compte de l'extrême épaisseur de la couche cornée hyperplasique.

Chez le père ces lésions existent au niveau de la totalité des paumes de la main ; aux pieds, elles prédominent comme chez l'enfant au niveau des talons, remontant un peu le long des tendons d'Achille.

Comme pour l'enfant le Wassermann et le Hecht ont été négatifs.

Le père ne peut nous donner aucun renseignement sur ses ascendants.

Nous avons conseillé un traitement dans lequel alternaient pendant 15 jours chacune de thérapeutique arsénomercurielle et l'opothérapie thyroïdienne. Nous avons prescrit en outre l'application biquotidienne d'un corps gras.

L'amélioration qui s'est produite est très nette ; les lésions étaient beaucoup plus accentuées au mois de septembre dernier ; la couche cornée hyperplasique beaucoup moins souple.

Obs. II. — *Un cas de kératodermie palmaire et plantaire symétrique congénitale et héréditaire* (par M. DEBRAY et Mlle J. SAINTON. *Société médicale des hôpitaux de Paris*, séance du 14 février 1930, p. 226-227).

Mlle Rose G., âgée de vingt-six ans, présente un épaississement considérable de la couche cornée de la paume des mains et de la plante des pieds atteignant aussi, mais de façon plus discrète, les doigts et les orteils. Cette kératose lisse, sans crevasses ni aspérités, donne à la palpation la sensation d'une feuille de carton humide.

Sa teinte jaune citron pâle, tranche avec la coloration rosée, hyperhémie des plis palmaires, où la finesse de l'épiderme et sa souplesse sont parfaitement conservées.

La lésion cesse brusquement aux limites des paumes et des plantes ; sa jonction avec la peau normale n'est pas marquée par un liseré érythrodermique.

Le reste du revêtement cutané est normal ; la peau des plis articulaires, en particulier, est souple ; les ongles ne présentent aucune lésion apparente, les cheveux sont abondants, les dents normales.

La kératose des mains n'entraîne aucune gêne fonctionnelle.

En été pendant les chaleurs, de petites vésicules soulèvent les callosités, puis crèvent, laissant écouler un liquide louche.

Ces lésions palmo-plantaires sont apparues dans les semaines qui ont suivi la naissance, et notre malade sait que de nombreux membres de sa famille en sont également atteints. Elle sait que son grand-père maternel en était porteur et qu'il les avait héritées d'un de ses parents. Ce grand-père eut trois enfants.

Les deux aînés sont atteints, ce sont : un fils (qui a donné naissance à deux garçons, l'un indemne, l'autre atteint), une fille (la mère de notre malade qui a un fils et une fille atteinte et deux filles indemnes). Le troisième enfant, une fille, est indemne, mais a donné naissance à cinq enfants qui tous présentent des lésions de kératose palmo-plantaire et sont, en outre, porteurs de malformations unguéales.

Au total, 13 membres de cette famille sur 18 sont atteints de kératodermie palmo-plantaire.

Notre malade, modèle dans les ateliers de peinture, était venue nous consulter pour des maux de tête, des bourdonnements d'oreille et des troubles de la vision survenant après ses séances de pose.

Son examen clinique ne révèle qu'une réflectivité tendineuse vive au niveau des membres inférieurs.

L'examen des oreilles fait à la Pitié aurait montré une excitabilité labyrinthique bilatérale. Son examen oculaire pratiqué à Cochin par M. Bollack donne les résultats suivants : les pupilles sont égales mais légèrement ovalaires, elles réagissent bien à la lumière ; le fond d'œil est normal ; à droite une zone de dépigmentation choroïdienne congénitale n'est pas pathologique ; l'acuité visuelle est normale.

La réaction de Bordet-Wassermann faite plusieurs fois dans le sang s'est toujours montrée négative.

La malade est née à terme et pesant, dit-elle, 12 livres.

De ces constatations, il semble qu'il n'y ait rien à retenir au point de vue de la kératodermie.

Obs. III. — *Kératodermie palmo-plantaire* (par MM. LEBEBOULLET et HALLÉ. *Bulletin de la Société de pédiatrie*, séance des 18 et 19 mai 1925, p. 265-267).

La fillette que nous présentons à la Société est une enfant de 6 ans atteinte d'une grave kératodermie palmo-plantaire.

Comme vous le voyez, l'affection qui est d'une symétrie remarquable aux quatre extrémités se caractérise d'abord par un énorme épaissement de la peau, qui a une couleur jaunâtre très spéciale, se laissant à peine plisser et répandant une odeur byturique assez particulière ; la surface des téguments malades n'est ni sèche ni écailleuse et la sensibilité ne paraît pas très diminuée. La marche n'est guère troublée et l'enfant peut faire des promenades à pied.

Elle se sert de ses mains malgré que les doigts soient comme engainés dans le tissu corné et paraissent atrophiés et en fuseau, avec un certain degré de scléro-dactylie.

La maladie est limitée à la plante des pieds et à la paume des mains. La soudure avec les parties saines est absolument nette et formée par une saillie à laquelle succède un liseré rougeâtre de quelques millimètres. Un point curieux

à signaler : c'est l'existence sur toutes les surfaces malades de petits trous, en orifices, dépressions dans lesquelles s'accumulent les poussières et qui donnent un aspect tout à fait spécial de petites mouchetures noirâtres que le savonnage n'arrive que difficilement à faire disparaître.

La maladie ne semble pas congénitale. On n'a rien remarqué à la naissance.

L'enfant n'avait pas d'érythrodermie, mais vers l'âge de 6 mois, les parents s'aperçurent que la peau des plantes des pieds devenait jaune et s'épaississait. Ce n'est que beaucoup plus tard, il n'y a guère que 2 ans, que la maladie a débuté aux mains, pour atteindre un degré d'intensité à peu près identique à celui des pieds.

A part un léger aspect d'ichtyose qui demande à être recherché, on ne trouve rien de particulier ailleurs sur les téguments. Aucun stigmate relevant nettement d'un trouble glandulaire. Le facies est normal, pas de myxœdème, développement physique et intellectuel normaux. Rien de spécial du côté du système pileux, des dents, des os.

Les antécédents personnels sont bons.

La grossesse fut normale, l'accouchement sans incident. Toutefois il existe un antécédent familial important qui montre le caractère héréditaire de la maladie.

Le père de l'enfant bien que très discrètement atteint du même mal a quelque chose d'anormal à la plante des pieds. La peau y est particulièrement épaisse, cornée et de plus la partie antérieure de la plante des pieds présente comme chez la fille une série de petites dépressions aux petits trous en nombre considérable.

Il s'agit certainement ici d'une kératodermie palmaire et plantaire du type familial ou maladie de Meleda ; mais ce qui est un peu particulier ici ; c'est d'une part l'absence de tout signe à la naissance, la marche évolutive, et de plus l'existence de ces petites dépressions qui font penser à des pores sudoripares sans qu'il soit possible de l'affirmer. Nous

avons depuis un mois tenté chez cette fillette la médication suivante.

L'usage de pommade à l'acide salicylique combiné avec un traitement thyroïdien et iodé. Nous avons été amenée à tenter le corps thyroïde en raison de l'ichtyose concomitante et nous savons que les ichtyotiques sont souvent heureusement modifiés par le suc thyroïdien. Sans oser dire quel a été le rôle de l'une ou l'autre de ces médications nous avons constaté après un mois de traitement un mieux réel dont les parents se félicitent.

En tout cas le résultat est assez encourageant pour continuer la médication actuelle.

P. S. — La malade a été revue à diverses reprises par M. Lereboullet. Bien que l'amélioration persiste quand la malade suit son traitement, la kératose palmaire reste très marquée et reprend toute son intensité dès qu'est cessé le traitement local.

Obs. IV. — *Queratodermia familiar o enfermedad de Meleda.* (E. PIERINI, *Revista Assoc. Argent. de dermat. et Syph.* Th. XII, 1927-1728, pp. 163).

L'intérêt que présente ce cas consiste dans le fait que cette dermatose se trouve répétée dans quatre générations : la malade présentée, son grand-père maternel, sa mère et sa fille de 18 mois

La malade est originaire d'une province méridional de l'Italie, elle ne présente dans ses antécédents familiaux et personnels aucune particularité digne d'intérêt.

L'examen des différents organes est absolument négatif.

Description des lésions. — Les paumes des mains ont un aspect jaune cireux. La kératodermie s'étend depuis le pli du poignet jusqu'aux pointes des doigts. Les ongles sont intacts,

Les plis normaux sont visibles et leur grande profondeur permet de bien apprécier l'hyperkératose.

La peau est macérée par une hyperidrose extrêmement fétide que l'on sent à distance.

Les doigts présentent un commencement de rétraction et leurs mouvements sont légèrement gênés.

La sensibilité douloureuse et thermique est émoussée. La lésion ne déborde pas sur la face dorsale. La limite avec la peau saine est marquée par une zone rouge violacée.

Les plantes des pieds présentent les mêmes lésions ; les talons, les genoux et les coudes sont indemnes. Wassermann négatif. Urine normale.

Obs. V. — Pendred. *Hereditary keratosis or tylosis palmaræ* (*British med. Journ.* 30, avril 1898, p. 1132. *Analysé in Annales de Derm. et Syph.*, 1898, p. 1171).

Femme de 36 ans, la face palmaire des mains et des doigts est couverte d'une couche cornée épaisse, dure, craquelée, nettement limitée sur les faces latérales des doigts par un rebord abrupt et sur le bord de la main par un liseré rouge. La plante des pieds est altérée de la même façon, la plaque cornée est seulement plus épaisse et moins fissurée. Au moment de la naissance on avait remarqué la rougeur des paumes et des plantes, et huit jours après ces régions étaient déjà écailleuses. L'hyperkératose palmaire et plantaire a persisté sans changement depuis son enfance, mais de temps en temps il se fait une desquamation en plaques épaisses qui laisse une surface rouge et saignante. Un savonnage énergique détermine toujours une desquamation et des fissures douloureuses. L'état des mains et des pieds est toujours notablement influencé par la santé générale.

La même affection a pu être retrouvée chez un grand nombre de membres de cette famille : dans cinq générations successives.

Obs. VI. — *Un cas de kératodermie palmaire et plantaire héréditaire et familiale ichtyosiforme.* (HUGEL. Réunion dermat. de Strasbourg. *Bulletin de la Société Française de Dermat. et Syph.*, 8 mai 1921).

Fillette de 10 ans, bien portante, taille moyenne, tous les organes sains, toutes fonctions normales.

Chevelure bien développée, léger pityriasis du cuir chevelu. La peau sur tout le corps est blanche et fine excepté aux deux coudes, où elle est plus rugueuse et plus hyperkératosée qu'à l'ordinaire. La peau des deux genoux est également rugueuse, mais moins qu'aux deux coudes.

Aux faces palmaires des deux mains, ainsi qu'aux faces plantaires des pieds, il y a une forte hyperkératose, très gênante pour la fillette et pour laquelle elle vient consulter.

La face palmaire des deux mains, y compris les doigts est symétriquement et en totalité le siège d'un épaissement corné. Cette couche cornée hyperplasique est jaune, cireuse, sèche, rugueuse ; elle recouvre toute la paume des mains excepté les rainures des articulations des phalanges qui en sont libres de même les grandes rainures de la paume des mains. Nulle part cette kératodermie n'empiète sur la face dorsale des mains ; elle est partout strictement limitée à la face palmaire et aux poignets également elle ne dépasse pas l'articulation des avant-bras. L'épaisseur de cette couche cornée hypertrophiée est de 2-3 millimètres. Aux bords de la couche cornée hypertrophiée vers la peau saine, il y a du côté des poignets un *léger liseré érythémateux* qui manque partout ailleurs.

Les doigts sont légèrement coniques et effilés, les ongles ont un aspect normal. Les mouvements des mains et des doigts ne sont ni gênés, ni douloureux.

La sensibilité est partout normale.

La plante des pieds est symétriquement recouverte d'une

couche d'hyperkératose qui se trouve être plus accentuée vers le bord externe des pieds. Le creux de la plante des pieds est libre de kératose et la peau y est normale. La couche cornée hypertrophiée est strictement limitée à la plante des orteils et à la plante des pieds dans leurs parties antérieures, à partir du milieu de la face plantaire des pieds elle déborde légèrement sur la face dorsale. Ce débordement sur la face dorsale s'accroît symétriquement vers les talons et remonte à peu près 3-4 centimètres le long des tendons d'Achille. Aux confins de la peau saine nulle part de liseré érythémateux. La couche cornée est jaunâtre, cireuse, épaisse de 2-3 centimètres excepté aux rainures correspondant aux articulations des orteils, où la peau est presque normale. Cette kératodermie n'est pas douloureuse et ne gêne nullement la marche. Nulle part de signes de transpiration. La sensibilité est partout normale. De suite en naissant les parents ont remarqué chez l'enfant nouveau-né l'épaississement de la peau de la plante des pieds et de la face palmaire des mains. Ils l'ont remarqué ; étant rendus attentifs sur cette malformation congénitale de la peau plusieurs membres de la famille en étant atteints. Ainsi la mère de l'enfant est affectée de kératodermie plantaire et palmaire congénitale ; la grand-mère de l'enfant — côté maternel — également. Un frère de la mère mort à l'âge de 23 ans, ne présentait pas cette anomalie tandis qu'un autre frère encore vivant, en est atteint, les deux enfants de ce dernier sont indemnes.

Le grand-père de la mère de notre enfant qui ne vit plus avait également cette malformation de la peau de la plante des pieds et de la face palmaire des mains, ainsi qu'un cousin germain de la grand-mère de l'enfant. Les autres membres de la famille, pour autant que la mère de notre enfant en connaît sont indemnes de cette anomalie.

Nous sommes donc ici en présence d'un cas de kératodermie palmaire et plantaire congénitale et héréditaire que nous voyons se poursuivre dans 4 générations.

Obs. VII. — *Démonstration eines Falles von Kératoma hereditarium palmare et plantare* (HECHT. Wiener Klinische Wochenschrift. 1913. 11 décembre 1912).

Dans le cas présenté la localisation est typique. L'hyperkératose est diffuse. Aux bords de l'affection apparaît bien nettement une zone rouge, qui joue un rôle important dans son développement. Les dépôts cornés jaunâtres, deviennent de temps en temps brun foncé et alors apparaît une desquamation.

La sécrétion sudorale est augmentée.

Histologiquement les lésions consistent en un épaississement de la couche cornée et du tissu adipeux ; en même temps il existe une très forte acanthose et une hypertrophie des glandes sudoripares.

Il est intéressant de noter que dans le cas présenté l'affection se transmet suivant la loi de Mendel.

Obs. VIII. — *Kératodermie palmaire et plantaire congénitale et héréditaire, précédée de poussée bulleuses* (BONNET et OLLIVIER). Société des sciences médicales de Lyon. Séance du 11 novembre 1908).

Claudine A..., 14 ans et demi, cultivatrice.

Père bien portant, mère également en bonne santé. A noter seulement que la mère présente à la paume des mains et aux pieds les mêmes lésions que la fillette, mais moins prononcées. Personne autre dans la famille n'a présenté de telles lésions. Deux frères et une sœur bien portants ; ils ne présentent rien d'analogue à ce qu'a notre malade. Ils sont plus âgés qu'elle.

Nourrie au sein a marché de bonne heure. Coqueluche à 5 ans. N'a jamais eu aucune autre maladie jusqu'à présent.

Les lésions qu'elle présente actuellement et qui l'amènent ont commencé quand elle avait 3 ou 4 ans. *Cela débuta par l'apparition de grosses bulles sur les deux mains ; ces bulles se rompaient*, le liquide s'en échappait et il en résultait la production de croûtelles. Ces bulles apparurent d'abord vers le milieu de la face palmaire des doigts, puis envahirent la paume des mains et la plante des pieds. Peu à peu les bulles deviennent plus rares, et depuis de nombreuses années il n'y a plus jamais eu de bulles. Mais depuis le début de cette éruption bulleuse à répétition s'était installé l'épaississement de l'épiderme de ces régions palmo-plantaires, épaississement qui est allé en augmentant pendant 2 ou 3 ans, mais qui est stationnaire depuis.

Actuellement, on constate au niveau de la face palmaire des deux mains une hyperkératose considérable qui descend sur les doigts jusqu'au voisinage de la pulpe. En haut, elle s'avancé en coin jusqu'au voisinage du poignet, laissant libre la partie externe de l'éminence thénar et une petite portion de l'hypothénar.

Ces régions hyperkératosées sont couvertes d'une couche cornée grisâtre, noirâtre par places, extrêmement dures, elle a plusieurs millimètres d'épaisseur ; elle est extrêmement fendillée de sillons et de fissures, dont beaucoup occupent toute son épaisseur. L'aspect qui en résulte est celui de l'écorce de certains vieux arbres entièrement fendillés en une mosaïque de polygones de formes variées. Au niveau de la pulpe des doigts (3^e phalange) il n'y a pas une écorce cornée aussi accusée, l'épiderme est cependant très épaissi et criblé de craquelures irrégulières. En haut près du poignet, *la délimitation dans la peau saine est brusque.*

Rien au dos de la main. La plante des pieds présente une hyperkératose un peu moindre, mais très marquée encore cependant, qui occupe les points de contact avec le sol c'est-à-dire le talon antérieur et le talon postérieur.

La voûte est seulement légèrement atteinte en quelques

points. Sur la face dorsale des deux pieds un peu au-dessous du cou-de-pied on voit une plaque brune, large de 5 francs, constituée par un épaissement dermique et épidermique et dû à la pression de la bride du sabot (Elle est continuellement chaussée de sabots). Rien aux ongles. Chevelure normale et même abondante. Il n'y a nulle part trace d'ichtyose, ni de kératose pilaire. La malade qui est très brune, a un système pileux très développé.

Sur tout le corps (dos, bras, poitrine, joues, etc.), elle présente un duvet apparent. Elle est d'ailleurs très robuste, forte, de teint coloré, on dirait une forte fille de 17 à 18 ans pour son développement. A noter de la séborrhée de la face et de rares éléments d'acné dans le dos. Ni sucre, ni albumine.

Obs. IX. — *Kératosis palmaris et plantaris in five generations* (F.-H. JACOB et ADAM FULTON). *British medical journal*. July 1905, 2, II, 128.

M. J.-W..., présente une kératodermie palmaire et plantaire assez accentuée

Il a 3 enfants et 3 petits enfants dont le plus petit a 18 mois

Tous sont atteints de la même affection et l'enfant de 18 mois n'a plus la peau rose et fine, mais épaisse et blanche.

Chez les adultes l'épaississement de la couche cornée atteint 1/8 in.

Elle est presque noire. Dans les plis correspondants aux plis naturels il existe des fissures, à la base desquelles l'épithélium est apparemment normal sans ulcérations, ni hémorragies, comme on l'observe dans la kératose acquise.

J.-W... raconte qu'une légende suivante fut créée par la famille pour expliquer cette affection.

Son arrière grand'mère qui revenait des Indes fut effrayée un matin par le bond d'un grand poisson apparu à la surface. Elle battit des mains en criant très fort. L'enfant dont elle était enceinte naquit ayant une peau de poisson à la plante des pieds et à la paume des mains. Les 11 enfants suivants dont la grand'mère de J. W..., furent aussi atteints de cette affection. Le père de J. W... l'hérita de sa mère.

Obs. X. — Kératodermie symétrique dite héréditaire
(BRAULT J., *Province médicale*, Paris, 1909, XX, 189-191, 1^{er} mai).

P..., enfant de 8 ans, bien constitué, n'offrant aucun stigmate de syphilis héréditaire nous est présenté par sa mère à la polyclinique. Père, mère et 3 frères bien portants ; la mère n'a jamais eu de fausses-couches ; nous relevons chez elle, au talon de la main et entre les doigts, des lésions, légères sans doute, mais qui, néanmoins sont du même ordre que celles qui sont relevées chez son petit garçon.

L'enfant qu'on nous amène est porteur de son affection depuis l'âge de *treize mois* ; du moins c'est à cette époque que ses parents la remarquèrent pour la première fois. Ils s'aperçurent alors que les mains de l'enfant devenaient noires et fissuriques ; *les pieds semblent n'avoir été pris qu'en suite*.

Actuellement, comme on peut s'en rendre compte sur la photographie que nous joignons à notre observation, les mains sont tout à fait caractéristiques.

Les faces palmaires des mains et des doigts sont tapissées par une carapace cornée, surtout épaisse vers le talon de la main.

Cette couche kératosique d'épaisseur un peu variable, est

coupée de profondes crevasses qui la quadrillent irrégulièrement. La zone d'hyperkératose ne s'arrête pas aux régions palmaires, les faces dorsales des deux dernières phalanges des doigts sont aussi atteintes. La pénétration des poussières dans les fissures que nous venons de signaler donne une coloration noire aux parties affectées et cela malgré tous les soins de propreté mis en œuvre.

Contrairement à ce qu'on voit quelquefois ces lésions sont moins accentuées aux pieds qu'aux mains, du moins en ce moment. Les plantes sont prises, et l'affection débordé sur les confins de ces régions, principalement à la partie externe ; le talon est relativement respecté. Même lésion, même quadrillage qu'aux mains mais la coloration est moins accusée. *Rien aux coudes. Rien aux genoux.*

Nous constatons un certain degré d'anhidrose aux mains ; les pieds ne nous ont pas semblé être le siège d'hyperhidrose bien marquée. Il n'y a pas non plus de bordure érythémateuse bien nette à la limite des parties saines et des parties atteintes.

Les diverses sensibilités sont simplement émoussées, en raison de l'épaisseur des couches épidermiques.

C'est en plein hiver que les lésions sont le plus accentuées, alors les diverses fissures finissent par saigner de temps à autre et la marche devient pénible.

Obs. XI. — *Ueber keratoma hereditarium* (NEUMANN. *Archiv. für Dermatologie und syphilis*, Bd. XLII, p. 163).

L'auteur fait la relation d'un voyage qu'il a fait à Méleda et rapporte les cas de kératodermie qu'il y a observées.

On trouve à la plante des deux côtés depuis la phalange unguéale des orteils jusqu'aux talons.

Du côté droit sur et derrière la tubérosité du gros orteil et les deux tiers internes de la surface plantaire, comme sur le talon ;

A gauche ; sur la tubérosité du gros orteil et la partie antérieure de la région métatarsienne limités par des sillons larges et profonds, courant en diverses directions et par des excavations de grandeur et de profondeur différentes, des nodules plans cornés, des plaques et des écussons irrégulièrement polygonaux de couleur ambre jaune, de l'apparence et de la résistance des cors.

La surface n'est qu'incomplètement lisse et plane, elle ne desquame pas et paraît seulement formée de lames superposées. Les sillons et les excavations profondes et larges ont tantôt des bords à pic et présentent des dépressions serrées les unes contre les autres comme des alvéoles d'un gâteau de cire, les grandes et les larges forment par places des excavations en forme de cylindres. En somme la plante des pieds a l'aspect d'une kératose énorme divisée profondément. Aux côtés latéraux des orteils comme aux régions intermédiaires aux premières phalanges et aux métatarsiens, la peau est rouge, l'épiderme macéré.

Aux deux pieds l'hyperkératose monte sur le bord des pieds jusque sur le dos des pieds ; aux talons jusqu'au dessus des malléoles en arrière à 2 centimètres au-dessus de l'insertion du tendon d'Achille et elle est limitée par une ligne nette du côté de la peau saine. Les sillons et fissures du bord des lésions sont dirigés perpendiculairement de sorte que la kératinisation a, à la bordure, l'apparence d'une palissade. La couleur des parties cornées varie d'un point à l'autre, la peau du dos du pied qui borde le kératome est rouge de cinabre et quelque peu divisée.

Les ongles sont épaissis et incarnés.

La sécrétion est augmentée, fétide. Pas de sensations subjectives, pas de troubles fonctionnels.

A la face palmaire des mains l'épiderme est épaissi au maximum dans la paume, moins au niveau des doigts et à la région du carpe, il est coloré d'un jaune safran. Les sillons correspondant aux plis naturels sont profonds, à pic,

ils desquament au bord. Les autres sillons et les fissures importantes de la main gauche ont une direction plus ou moins parallèle à l'axe de la main ; ils se coupent, s'entrecroisent, sont moins creux et moins larges que ceux qui correspondent aux grands plis.

A la face dorsale des deux mains, aux doigts, la peau montre la même kératinisation et la même couleur. La dernière phalange de tous les doigts est en forme de baguette de tambour. Les ongles ne sont pas transformés. Le reste de la peau et les muqueuses sont normaux. Bon état général.

Neumann rapporte ensuite une seconde observation avec prise de la face dorsale des doigts. La peau au niveau des articulations est très épaissie ; des plaques kératosiques sont enveloppées d'une bordure très érythémateuse.

A la partie postérieure du coude droit existe une excroissance épidermique de la grosseur d'un gros pois, ronde, dépassant le niveau général de 1 millimètre, de consistance ferme. A la partie externe du coude gauche une excroissance analogue de la grosseur d'un pois.

Aux deux pieds jusqu'à la partie inférieure de la jambe, la peau est rouge, recouverte d'une couche épidermique, épaisse de plusieurs millimètres, colorée en blanc mat, divisée par de nombreuses rainures et par des sillons plus ou moins larges et profonds. Sur le côté latéral des orteils la peau est rouge, gonflée et en partie excoriée. Toute la plante, jusqu'en arrière du talon, est couverte d'une couche épidermique d'un jaune de soufre, divisée en de nombreux points. La ligne qui limite à la jambe la croissance épidermique est sinueuse, nette et bordée d'un halo rouge.

Obs. XII. — *Deux cas de kératodermie palmaire et plantaire symétrique familiale* (Maladie de Meleda) chez le frère et la sœur coexistence dans les deux cas d'altérations dentaires graves. (PAPILLON et LEFÈVRE. *Bull. Soc. Derm. et Syph.*, séance du 14 février 1924).

Le premier février entrent à l'hôpital Trousseau, pour phthiriasse, pyodermite du cuir chevelu et mauvais état général, deux enfants, le frère âgé de 6 ans, la sœur de 4 ans 1/2. Nous sommes vivement frappés par des lésions aux paumes et aux plantes que nous observons chez ces deux enfants et qui peuvent se décrire comme il suit.

Chez la sœur : les deux plantes des pieds sont en totalité le siège de lésions kératosiques à limites nettes et absolument symétriques. Ces lésions consistent en un épaissement corné ; cet épaissement atteint son maximum dans les plis qui apparaissent comme des raies blanchâtres, parcheminées, qui dessinent à la plante un véritable quadrillage. Entre les plis sont des placards cornés de forme polygonale, soulevés par endroits et que l'on peut enlever sous forme de petite lamelle cornée de plusieurs millimètres ; par places la couche cornée est moins nette, mais *la peau est rouge, fendue, scléreuse et atrophique*. Dans l'ensemble la plante est de couleur jaunâtre ; une odeur désagréable se dégage de la peau de cette région ; il y a fréquemment *une légère sudation* sur les parties où l'épaississement corné est le moins marqué, les régions cornées sont au contraire sèches.

Les lésions débordant légèrement la plante, empiètent sur le bord externe du pied et la malléole externe ; elles remontent aussi sur le tendon d'Achille. *On ne note pas à la limite avec la peau saine de liseré appréciable.*

Les lésions sont identiques aux deux pieds et absolument symétriques. Rien sur le dos du pied, aucune altération des ongles.

Aux deux paumes des mains ; la peau est rouge, luisante, comme amincie ; les plis sans être le siège d'un épaissement corné, sont très nettement dessinés, *les limites sont excessivement nettes avec la peau saine* ; il y a hyperidrose. Sur le bord externe de la main droite, il y a un certain degré d'hyperkératose, la peau a là un aspect blanchâtre, les lésions sont symétriques aux deux mains. Rien à la face dorsale, pas d'altération des ongles.

Au deux genoux : sur la tubérosité du tibia, on trouve deux petits placards de la dimension d'une petite pièce de un franc où la peau est rouge. Ce placard est limité par un petit soulèvement épidermique, sorte de collerette cornée squameuse, dure au toucher. Pas de lésion analogue aux coudes.

Chez le frère : les lésions kératosiques sont bien moins marquées aux deux plantes, mais des deux côtés la plante est le siège d'une modification de la peau qui est rouge, amincie, sans souplesse, comme parcheminée ; ces lésions prennent la plante en totalité, elles sont nettement limitées, débordant un peu sur le bord externe, la malléole externe et le tendon d'Achille ; elles sont symétriques. Par places, d'ailleurs, il existe un épaissement corné en îlots au pied droit, à la partie moyenne de la plante, à la partie externe du talon, sur le bord externe du pied. Au pied gauche mêmes îlots kératosiques sur le bord externe où l'on peut enlever une lamelle cornée de près d'un centimètre de largeur. Léger épaissement corné à la face dorsale du cinquième orteil, *pas d'altérations des ongles*.

Aux mains : la peau des deux paumes est rouge, amincie, léger degré d'hyperidrose ; à la main droite sur le bord externe et sur l'éminence thénar, épaissement corné et avec plis très apparents ; mêmes lésions symétriques et nettement limitées à la main gauche avec hyperkératose nette sur le bord externe et sur l'éminence thénar.

A la face dorsale, on trouve des petits îlots kératosiques

Obs. XII. — *Deux cas de kératodermie palmaire et plantaire symétrique familiale* (Maladie de Meleda) chez le frère et la sœur coexistence dans les deux cas d'altérations dentaires graves. (PAPILLON et LEFÈVRE. *Bull. Soc. Derm. et Syph.*, séance du 14 février 1924).

Le premier février entrent à l'hôpital Trousseau, pour phthiriasse, pyodermite du cuir chevelu et mauvais état général, deux enfants, le frère âgé de 6 ans, la sœur de 4 ans 1/2. Nous sommes vivement frappés par des lésions aux paumes et aux plantes que nous observons chez ces deux enfants et qui peuvent se décrire comme il suit.

Chez la sœur : les deux plantes des pieds sont en totalité le siège de lésions kératosiques à limites nettes et absolument symétriques. Ces lésions consistent en un épaississement corné ; cet épaississement atteint son maximum dans les plis qui apparaissent comme des raies blanchâtres, parcheminées, qui dessinent à la plante un véritable quadrillage. Entre les plis sont des placards cornés de forme polygonale, soulevés par endroits et que l'on peut enlever sous forme de petite lamelle cornée de plusieurs millimètres ; par places la couche cornée est moins nette, mais *la peau est rouge, fendue, scléreuse et atrophique*. Dans l'ensemble la plante est de couleur jaunâtre ; une odeur désagréable se dégage de la peau de cette région ; il y a fréquemment *une légère sudation* sur les parties où l'épaississement corné est le moins marqué, les régions cornées sont au contraire sèches.

Les lésions débordant légèrement la plante, empiètent sur le bord externe du pied et la malléole externe ; elles remontent aussi sur le tendon d'Achille. *On ne note pas à la limite avec la peau saine de liséré appréciable.*

Les lésions sont identiques aux deux pieds et absolument symétriques. Rien sur le dos du pied, aucune altération des ongles.

Aux deux paumes des mains ; la peau est rouge, luisante, comme amincie ; les plis sans être le siège d'un épaissement corné, sont très nettement dessinés, *les limites sont excessivement nettes avec la peau saine* ; il y a hyperidrose. Sur le bord externe de la main droite, il y a un certain degré d'hyperkératose, la peau a là un aspect blanchâtre, les lésions sont symétriques aux deux mains. Rien à la face dorsale, pas d'altération des ongles.

Au deux genoux : sur la tubérosité du tibia, on trouve deux petits placards de la dimension d'une petite pièce de un franc où la peau est rouge. Ce placard est limité par un petit soulèvement épidermique, sorte de collerette cornée squameuse, dure au toucher. Pas de lésion analogue aux coudes.

Chez le frère : les lésions kératosiques sont bien moins marquées aux deux plantes, mais des deux côtés la plante est le siège d'une modification de la peau qui est rouge, amincie, sans souplesse, comme parcheminée ; ces lésions prennent la plante en totalité, elles sont nettement limitées, débordant un peu sur le bord externe, la malléole externe et le tendon d'Achille ; elles sont symétriques. Par places, d'ailleurs, il existe un épaissement corné en îlots au pied droit, à la partie moyenne de la plante, à la partie externe du talon, sur le bord externe du pied. Au pied gauche mêmes îlots kératosiques sur le bord externe où l'on peut enlever une lamelle cornée de près d'un centimètre de largeur. Léger épaissement corné à la face dorsale du cinquième orteil, *pas d'altérations des ongles*.

Aux mains : la peau des deux paumes est rouge, amincie, léger degré d'hyperidrose ; à la main droite sur le bord externe et sur l'éminence thénar, épaissement corné et avec plis très apparents ; mêmes lésions symétriques et nettement limitées à la main gauche avec hyperkératose nette sur le bord externe et sur l'éminence thénar.

A la face dorsale, on trouve des petits îlots kératosiques

arrondis ; à la main droite ils siègent dans l'espace interdigital entré le pouce et l'index sur les articulations métacarpo-phalangiennes II, III et V et sur les articulations phalango-phalangiennes des deuxième et cinquième doigts. A la main gauche, on les trouve sur les articulations métacarpo-phalangiennes I, II et IV. *Rien aux ongles.*

Aux deux genoux : sur la tubérosité du tibia deux placards de dimension et de la forme d'une pièce de deux francs, très régulièrement arrondis, d'aspect nettement psoriasiforme. Le grattage méthodique permet de constater le signe de la tache de bougie ; mais on ne trouve pas de pellicule décollable et l'on n'obtient pas de rosée sanglante. Pas de lésions analogues aux coudes.

En dehors de ces lésions cutanées ces deux enfants présentent *des altérations dentaires considérables* que M. Ruppe a bien voulu nous décrire ainsi : Le garçon est complètement édenté et la résorption du bord alvéolaire s'est faite comme chez l'adulte aux dépens de la table externe pour le maxillaire supérieur, aux dépens de la table interne pour le maxillaire inférieur ; de sorte que l'arcade supérieure représentée par la crête alvéolaire est franchement inscrite dans l'arcade inférieure.

La lèvre supérieure est en retrait, l'enfant se donne très bien l'aspect d'une vieille édentée. Au palper de la région vestibulaire, au-dessus de la crête alvéolaire on sent la saillie des follicules dentaires permanents ; l'éruption de la dent de 6 ans est déjà terminée.

La fille garde son incisive latérale inférieure droite, sa canine inférieure droite, sa deuxième molaire de lait droite, incisive latérale inférieure gauche, canine et deuxième molaire inférieures gauches, incisive latérales, canine deuxième molaire de lait supérieure droite, canine et deux molaires de lait supérieures gauches ; l'impression donnée par ces dents dont beaucoup sont cariées est celle d'un processus de pyorrhée alvéolo-dentaire ; les canines sont dénu-

cléées sur une plus ou moins grande partie ; elles sont serties par une muqueuse fongueuse et rouge et les dents sont branlantes.

Le garçon pèse 14 kg. 850 à 6 ans. Il est donc au dessous du poids normal à son âge, il est d'ailleurs maigre et pâle et a un mauvais état général. On note sur les téguments en dehors des lésions relatées, de la pyodermite du pavillon de l'oreille gauche, de très nombreuses plaques d'alopécie cicatricielle, séquelle d'impétigo.

Il existe une micropolyadénopathie très marquée : ganglions cervicaux surtout à droite dont l'un a suppuré ainsi qu'en témoigne une cicatrice ; ganglions sous-maxillaires bilatéraux, ganglions inguinaux petits et mobiles. Dans ce pli inguinal gauche on voit une cicatrice de suppuration ganglionnaire brunâtre à la périphérie, dépigmentée au centre, allongée parallèlement et au-dessous de l'arcade crurale.

Pas de ganglions épitrochléens.

L'examen des poumons ne révèle rien d'anormal, si ce n'est quelques râles de bronchite. Mais un examen radioscopique a permis de constater une obscurité totale de l'aire pulmonaire gauche, la région axillaire étant cependant moins obscure que le reste ; à la base diminution considérable des mouvements du diaphragme, aspect lobulé de cette masse.

L'examen du cœur ne révèle rien d'anormal. Foie et rate de dimensions normales, pas d'albumine ni de sucre dans les urines. Aucun trouble nerveux, réflectivité tendineuse et oculaire normale. *Pas de troubles de la sensibilité même au niveau des lésions cutanées.*

Les testicules sont de consistance normale rétractés à l'anneau, le droit est plus gros que le gauche.

Cet enfant est né à terme, il a été élevé au sein, il a été malade et soigné à l'hôpital à Ulm pendant un an ; il aurait eu à ce moment un abcès inguinal gauche. C'est à cette

époque, vers l'âge de 3 ans, que seraient apparues les lésions des paumes et des plantes ; à la même époque aurait commencé la perte des dents ; il est totalement édenté depuis deux ans.

Une cuti-réaction à la tuberculine s'est montrée négative. La réaction de Bordet-Wassermann dans le sang est négative.

La fille pèse 13 kg. 600 elle est grasse, il existe même un certain degré de succulence des tissus surtout aux cuisses, où il est difficile de pincer la peau. Elle présente des séquelles importantes du rachitisme : incurvation tibiale, léger chapelet costal, grosses épiphyses, elle a actuellement de l'impétigo surtout marqué au cuir chevelu mais avec quelques éléments disséminés sur le tronc et du coude gauche, impétigo dont la phthiriasse est à l'origine. Quelques ganglions épitrochléens.

L'examen des divers appareils est négatif. Ni sucre, ni albumine. Cuti-réaction à la tuberculine négative. Nourrie au sein elle n'a jamais été malade et a marché tardivement. Les lésions cutanées des paumes et des plantes sont apparues chez elle à l'âge de 2 ans environ, après que son frère en fut atteint. Au dire de la mère, c'est le frère qui aurait communiqué ces lésions à sa sœur.

Antécédents familiaux. — Les parents de ces deux enfants sont cousins germains, ils sont bien portants, ils ont eu 7 enfants, l'aînée a 10 ans, le plus jeune 5 mois.

Ni chez les parents et leurs collatéraux, ni chez les autres enfants on ne retrouve de lésions cutanées ni de lésions dentaires analogues à celles observées sur les deux enfants que nous présentons.

Les autres enfants sont bien portants.

Il n'y a jamais eu de fausse-couche.

Les deux enfants qui nous intéressent sont nés à Ulm, ils se suivent, pas de collatéraux entre les deux.

La mère n'a fait aucune affection grave pendant les deux grossesses qui ont donné naissance à ces enfants.

Obs. XIII. — *Keratoma hereditarium palmare et plantare mit übergreifen auf die Dorsalflächen* (RIEHL JUN. *Zentralblatte für Haut und geschlechts Krankheiten*, 1930, p. 543, b. 83).

La malade, âgée de 26 ans, présente depuis son enfance des dépôts cornés très accentués à la plante des pieds et à la paume des mains.

Les doigts et les orteils sont pris en totalité ainsi que les parties voisines de la face dorsale des mains et du dos des pieds. Il existe une *hyperidrose* marquée.

La mère de la malade présente les mêmes lésions mais en bandes, à la paume des mains.

La sœur, âgée de 22 ans, est aussi atteinte mais dans un degré moindre.

Les cinq autres sœurs paraissent normales.

Histologiquement la lésion consiste en un épaissement de toutes les couches épidermiques. Cette constatation ainsi que l'existence d'*hyperidrose* différencie d'après l'auteur cette affection de l'ichtyose.

Obs. XIV. — *Télangiectasie symétrique familiale et congénitale avec hyperhidrose* (Maladie de Méléda) (Du CASTEL et GEORGES BAUDOIN. *Annales de Dermatologie et syphiligraphie*, 1899. Séance du 14 décembre, p. 1054).

Ce malade, âgé de 25 ans, originaire de la Haute-Loire, est venu à la consultation de l'hôpital Saint-Louis pour s'y faire soigner d'une affection dont il a toujours été atteint depuis sa naissance et dont il y aurait d'autres exemples dans sa famille, notamment chez une sœur et une tante.

Les lésions siègent exclusivement aux plis des coudes et

des aisselles, aux aines, aux creux poplités, aux mains et aux pieds. A leur niveau, la peau qui offre une coloration rouge très accentuée, légèrement violacée même par places est le siège d'une hypersécrétion sudorale tellement abondante, que le malade, surtout dans la saison chaude, est obligé de se laver continuellement les mains sous peine de tacher tous les objets qu'il touche. Aux pieds, le même phénomène l'oblige à changer de chaussettes, dans certains cas, plusieurs fois par jour.

Cette hyperhidrose a encore pour conséquence de donner aux téguments une apparence macérée et de provoquer un soulèvement constant de la couche cornée de l'épiderme, qui, en tombant, laisse à nu une surface lisse, froide, au niveau de laquelle les sillons et les plis sont notablement exagérés. La peau, ainsi modifiée, n'est d'ailleurs le siège d'aucun prurit, ni d'aucun trouble de la sensibilité. Inégalement développées dans les diverses régions atteintes, dans les régions axillaires et poplitées, au pli du coude et à l'aine, les lésions se limitent à un placard moins nettement dessiné et moins coloré qu'aux extrémités où elles présentent leur maximum d'intensité.

Aux pieds, elles occupent toute la face plantaire et les orteils jusqu'à leur racine, les bords externes et internes, et remontent jusque sur les malléoles, en dessinant sur chacune d'elles un placard arrondi.

En arrière elles gagnent la région du tendon d'Achille qu'elles engainent sur une hauteur de 2 à 3 centimètres. En avant, elles forment sur le cou-de-pied un placard de 7 centimètres environ qui est séparé de la racine des orteils par un espace de peau saine nettement dessiné.

Aux deux mains, même symétrie dans la topographie des lésions qui engainent les doigts, la face palmaire, les parties latérales et le poignet jusqu'à un travers de doigt au-dessus de l'interligne radiocarpien où elles s'arrêtent brusquement. Sur la face dorsale de chaque main, elles circonscrivent un

quadrilatère de peau saine qui se distingue avec une netteté remarquable des parties anormales.

L'examen général de ce jeune homme ne révèle aucune altération viscérale. Solidement constitué, il n'a jamais été malade, a fait son service militaire sans difficulté.

Notons seulement un certain degré de séborrhée à la face, et un état variqueux accusé des veines des membres inférieurs.

CONCLUSIONS

I. — La maladie de Meleda ou hyperkératose palmo-plantaire est une affection endémique dans l'île qui lui a donné son nom et dont les cas observés en France sont encore assez rares pour être publiés.

II. — Il s'agit d'une affection familiale obéissant dans les cas typiques aux lois mendéliennes et pour laquelle on ne trouve rien de précis en dehors de cette notion d'hérédité, à part certains faits de consanguinité.

III. — Sa caractéristique clinique est une hyperplasie de la couche cornée épidermique entraînant une gêne fonctionnelle plus ou moins importante; c'est aussi sa localisation symétrique, bilatérale et son évolution continue sans rétrocession.

IV. — Le diagnostic est à faire avec toutes les affections des extrémités s'accompagnant d'œdème, d'hyperkératose, de sclérodermie ou de desquamation.

V. — Quant au traitement il s'inspirera des deux hypothèses; celle d'une hypothyroïdie constitutionnelle et celle des troubles sympathiques.

Outre les applications banales des kératolytiques il faudra agir sur le sympathique par la radiothérapie et sur l'hypothyroïdie par une opothérapie spécifique ou pluriglandulaire.

Vu, le Doyen,
BALTHAZARD

Vu, le Président de la thèse
LEREBOULLET.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

HUTINEL et DIRIART. — Un cas de maladie de Meleda (*Bull. de la Société de pédiatrie de Paris*, 24 février 1931, t. II).

DARIER. — Précis de dermatologie.

EHLERS. — Mal. de Meléda (*Soc. de dermat. et de syph.*, 10 juin 1897).

LEREBOULLET et HALLÉ — Kératodermie palmo-plantaire (*Bull. de la Société de pédiatrie*, séances du 18 et 19 mai 1925, p. 265-267).

NEUMANN. — Ueber Keratoma hereditarium (*Archiv. für Dermatologie und syphilis*, 1898, Bd XLII, p. 168).

LENGLET. — *Thèse de Paris*, 1901-1902. Vue d'ensemble sur quelques dermatoses congénitales et en particulier sur les érythrodermies congénitales ichthyosiformes avec hyperépidermotrophie de Widal et Brocq.

DEBRAY et Mlle J. SAINTON. — Un cas de kératodermie palmaire et plantaire symétrique congénitale et héréditaire (*Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp.*, 1930, 14 février, p. 226).

BONNET et OLIVIER. — Keratodermie palmaire et plantaire congénitale héréditaire précédée des poussées bulleuses (*Soc. des Sciences méd. Lyon*, séance 11 novembre 1908).

BRAULT. — Kératodermie symétrique dite héréditaire extrait de l'article (*Province médicale*, Paris, 1909, XX, 189-191, séance du 1^{er} mai).

THOST. — Ueber erbliche Ichtyosis palmaris et plantaris cornea (*Disc. inaug.*, Heidelberg, 1880).

JACOB AND FULTON. — Keratosis palmaris et plantaris in five generations (*Britisch. medic. journal*, 1905, i. i. 125).

PENDRED (V). — Héréditaris keratosis ortylosis palmæ (*Brit. Med. Jour. Lond.*, i. 1132, 1898).

PIERINI. — Keratoderma familiar enfermedad de Meleda (*Revista Assoc. Argent de dermat. et syph.*, t. XI, 1927-1928, p. 168).

HECHT. — Demonstration eines Falles von keratoma hereditarium palmare et plantare (*Wiener Klin. Wochenschr.*, 1913, 11 décembre 1912).

DU CASTEL et GEORGES BAUDOUIN — Telangiectasie symétrique, familiale et congénitale avec hyperhydrose (Mal. de Meleda) (*Annales de Derm. et Syph.*, 1899, 14 décembre, p. 1054).

RIEHL JUN. — Keratoma hereditarium palmare et plantare mit übergreifen auf die Dorsalfächen (*Zentralblatt für Haut und Geschlechts Krankheiten*, 1930, p. 543, C. 3.3).

APERT. — Maladies familiales et congénitales.

LORTAT-JACOB. — Hyperkératose et lésions du sympathique (*Bull. de la Soc. de dermat. et syph.*, 1923, XXX, p. 171).

CHANTRIOT. — Kératodermie et irradiation fonctionnelle du sympathique cutané (*Soc. de méd. milit. française*, n° 2, février 1930).

LEVY-FRANCKEL et JUSTER. — Kératodermie palmaire congénitale avec kératomes juxta-articulaires, insuffisance thyroïdienne et testiculaire (*Bull. Soc. franc. de dermat. et syph.* Séance du 10 juillet 1924).

FISCHER. — Familiar hereditaris Vorkommen von Keratoma palmare et plantare Nägelveränderungen Haaranomalien und Verdickung der Endglieder der Finger und Zehen. Die Beziehungen dieser Veränderungen zur inneren secretion (*D. Z.* 1921, février, p. 114).

VÖRNER. — Zur Kenntnis des kerat. heredit. palmare et plantare (*Arch. f. Derm. u. Syph.*, w. z. 1901, er. 3-31-1).

LOEWENBERG. — Keratoma heredit. palmare et plantare

durch 3 generationen verfolgt. Herbsttagung der Vereinigung rheinischwestfälischen Dermatologen in Düsseldorf, 8 novembre 1928.

SERVEL DE COSMI. — Acrodynie, étude clinique (*Thèse de Paris*, 1930).

CLERC. — Maladie de Raynaud (in *Précis de path. interne*, Besançon. Marcel Labbé, Léon Bernard, J. Picard).

TABLE DES MATIÈRES

Introduction.	9
Historique	10
Etiologie.	12
Pathogénie	16
Anatomie pathologique.	19
Symptomatologie	21
Formes cliniques	24
Diagnostic	27
Traitement	34
Observations	36
Conclusions.	61
Bibliographie	63

1931. St-Amand (Cher). — Imprimerie A. CLERC
